REVUE
NEUROLOGIQUE

EXTRAIT

MASSON ET Cie, Éditeurs
120, boulevard Saint-Germain, Paris.

SUR UNE FORME DE MYOPATHIE PROGRESSIVE PRIMITIVE AVEC PTOSIS BILATÉRAL ET PARTICIPATION DES MUSCLES MASTICATEURS (1).

PAR

Pierre Marie.

La division de la myopathie progressive en trois formes, d'après la localisation de l'affaiblissement musculaire, est actuellement classique, et à très juste titre. Lorsque l'affaiblissement débute et se localise dans les membres inférieurs, la forme est dite de *Leyden-Möbius;* quand il occupe surtout les muscles de la ceinture scapulaire et de la ceinture pelvienne, on a affaire à la *forme juvénile de Erb;* enfin, si les muscles des lèvres et l'orbiculaire des paupières sont affectés, on se trouve en présence de la *forme facio-scapulo-humérale de Landouzy et Dejerine.* Il semble cependant qu'à côté de ces formes fondamentales il y ait lieu de faire une place à part à des cas très rares, il est vrai, qui, par suite de particularités assez importantes, ne sauraient être classés dans aucune des formes précitées.

Dans l'observation, qui fait l'objet du présent travail on verra qu'à un ensemble de symptômes bien nettement myopathiques se sont joints des phénomènes de *ptosis bilatéral* et d'affaiblissement des *muscles masticateurs* qui n'appartiennent nullement à la forme facio-scapulo-humérale de la myopathie.

Ch. Borg..., 25 ans. Pas d'antécédents héréditaires névropathiques, a une sœur et deux frères plus âgés que lui, tous trois sont complètement indemnes.

A eu beaucoup de peine pour apprendre à marcher, a marché vers l'âge de 5 ans, mais jamais comme un enfant ordinaire, ne pouvait descendre un escalier sans se tenir à la rampe, mais était cependant capable de porter un seau d'eau. A partir de l'âge de 12 ans, a commencé à marcher plus mal et la marche est devenue presque impossible, du moins pour une certaine distance, dès l'âge de 15 ans. Dès lors, il a progressivement décliné. En janvier 1897, lorsqu'il entra à Bicêtre, il pouvait encore se mouvoir péniblement en s'accrochant aux meubles. L'affaiblissement musculaire aurait dès le début été à peu près généralisé, le malade ne peut dire qu'il ait commencé par tel ou tel groupe de muscles.

Ce qui frappe tout d'abord chez ce malade (mars 1901), c'est l'aspect de la face, et particulièrement un ptosis double des plus accentués. Ce ptosis aurait existé dès l'enfance, le malade ne peut dire à quelle époque il est survenu. Ce ptosis est très prononcé. Le front est sans rides, et ne peut être plissé verticalement, un peu d'élévation du sourcil est cependant encore possible; les sourcils peuvent être assez bien froncés (fig. 1).

Le malade est capable de fermer entièrement les paupières; lorsqu'on le laisse à lui-même il reste un espace d'un millimètre dans lequel le globe oculaire est encore visible, mais si on lui enjoint de fermer les yeux plus fort, l'occlusion devient complète; si à ce moment on écarte avec les doigts les paupières on constate que l'occlusion est sans aucune

(1) Communication faite à la Société de Neurologie de Paris, séance du 2 mai 1901.

résistance. Les mouvements des yeux sont normaux, il n'existe, même dans les directions extrêmes du regard, aucune secousse nystagmiforme.

Lèvres plutôt un peu grosses, peuvent être rapprochées mais n'offrent aucune résistance quand on cherche à les écarter. On ne constate ni l'aspect de la bouche ni le rire en travers des myopathiques.

L'action des zygomatiques est conservée.

Impossibilité de siffler.

Souffle une allumette à 80 centim., les buccinateurs fonctionnent bien.

Les muscles masticateurs sont affaiblis, au point qu'on peut, avec la main, porter en avant et en arrière avec une assez grande excursion le maxillaire inférieur. Celui-ci est pendant. les incisives supérieures et inférieures ne peuvent être rapprochées, il subsiste toujours entre elles un espace d'un centimètre. On peut laisser le doigt entre les arcades



Fig. 1.

dentaires même pendant que le malade fait les plus grands efforts pour le serrer. La mastication des aliments est extrêmement difficile, cependant le malade est encore au quatrième degré, il n'est pas nécessaire de le nourrir avec des soupes ou des hachis. Ces troubles de la mastication n'existaient pas en 1896, ils n'auraient commencé à se montrer qu'en 1897. Les mouvements de diduction sont parfaitement conservés. L'abaissement du maxillaire inférieur se fait avec beaucoup de force.

La langue n'est pas notablement atrophiée, cependant elle est proportionnellement plus mince dans la moitié antérieure que dans la postérieure.

Les mouvements de la langue sont conservés dans leur ensemble, mais il éprouve de la difficulté à en porter la pointe vers le nez, il ne peut la creuser en gouttière.

Le voile du palais semble avoir tous ses mouvements ; le réflexe pharyngé existe. La voûte palatine a une forme ogivale très accentuée.

La voix n'est pas nasonnée et ne l'a jamais été ; elle n'est pas entrecoupée ; le malade peut prononcer d'un seul jet une phrase de longueur moyenne. Les différentes lettres de l'alphabet sont prononcées correctement, sauf l'S ; le zézaiement très net du malade tient à ce que, probablement par suite de l'atonie des masticateurs, la bouche restant un peu entr'ouverte, la pointe de la langue dépasse habituellement en avant les arcades dentaires.

La formation du bol alimentaire ne se fait pas sans quelque difficulté, et le malade se

plaint que quand il mange il éprouve au niveau de la langue une sensation d'obstacle comme si on lui mettait un mors en travers de la bouche.

La déglutition n'est pas non plus parfaite, il avale assez souvent de travers, surtout les liquides.

L'excitabilité mécanique des muscles de la face ne présente rien de particulier.

La flexion de la tête en avant est affaiblie, l'extension en arrière est au contraire assez énergique, le mouvement de rotation de la face à gauche et à droite est affaibli, mais encore assez fort.

L'élévation des bras est impossible soit en avant, soit latéralement ; cependant le malade arrive à esquisser ce mouvement, grâce à une secousse brusque imprimée aux membres supérieurs, mais ceux-ci retombent aussitôt.

L'adduction du bras est faible, mais possible ; de même pour le mouvement du grand dorsal. La flexion de l'avant-bras sur le bras ne se produit qu'au moyen d'une secousse, mais ne peut être soutenue ; dans ce mouvement on ne sent pas la saillie du long supinateur.

L'extension de l'avant-bras est très faible.

La supination est faible, la pronation un peu meilleure. L'extension des doigts est possible, mais sans force, la flexion meilleure (au dynanomètre, celle-ci donne 8 à 10). Les différents mouvements des muscles propres de la main s'exécutent bien et même avec une certaine force ; ces muscles n'offrent aucune diminution de volume.

La flexion de la cuisse sur le bassin est à peu près nulle ; l'extension est un peu meilleure, mais faible. L'adduction et l'abduction des cuisses se font, mais sans force. La flexion et l'extension de la jambe sur la cuisse sont faibles. La flexion et l'extension du pied sont bien conservées ; il remue facilement les orteils. Les mouvements de latéralité du pied sont bien conservés.

La flexion du tronc en avant est bonne, l'extension du tronc affaiblie. Lorsqu'on étend le malade par terre, il finit à grand'peine par se mettre à genoux ; il cherche alors, en appliquant une main sur la cuisse, à « grimper après ses jambes », mais ne peut y parvenir et on est obligé de venir à son aide. Beaucoup des mouvements précités se font grâce à une secousse brusque que le malade imprime au membre qu'il veut mouvoir.

Les réflexes rotuliens existent, mais sont faibles.

Aucun trouble de la sensibilité.

Le thorax est un peu aplati dans le sens antéro-postérieur ; l'obliquité des côtes est augmentée. Pas de scapulæ alatæ. Dans le courant du mois de mars 1901, le malade ayant été atteint de bronchite, on constata que la respiration était un peu difficile, probablement par suite d'un affaiblissement des muscles respirateurs.

Le pouls est à 84, régulier. La pression artérielle mesurée avec le sphygmomanomètre de Potain oscille entre 13 et 14 Hg.

Il n'existe sur aucun muscle d'hypertrophie apparente ; on ne constate non plus aucune secousse fibrillaire.

En résumé, dans cette observation, il s'agit d'un cas de myopathie bien nettement caractérisée dans lequel les troubles portant sur les muscles de la face et de la mâchoire sont tout à fait différents de ceux qui s'observent dans la forme facio-scapulo-humérale. Nous rappellerons d'abord en quoi consistent ces derniers en mettant sous les yeux du lecteur la description suivante due à Dejerine (1) :

« La physionomie exprime un certain degré d'hébétude, d'indifférence ; les yeux sont grands ouverts, les rides du front effacées ; les commissures naso-labiales ont disparu. Les lèvres sont grosses, et souvent la lèvre supérieure fait en avan une saillie plus ou moins prononcée (lèvre de tapir). Ces différentes modifications contribuent à accentuer l'aspect peu intelligent de ces malades ; et pourtant dès qu'on leur parle, on voit que l'état mental de ces malades ne confirme pas cette

(1) J. DEJERINE. Séміologie du système nerveux, in *Traité de pathologie générale* de BOUCHARD, t. V, p. 569.

première impression ; cette différence entre ce que traduit la physionomie et l'état intellectuel de ces sujets est ce qui frappe le plus. Ce contraste s'accentue encore si l'on fait rire le malade ; les commissures labiales ne se relèvent pas, le malade rit en travers, d'un rire en apparence forcé qui jure avec la gaieté certaine du sujet. Si l'on pousse plus loin l'examen, on voit que chez ces malades tous les mouvements de la face sont plus ou moins gênés, ils ne peuvent siffler et faire la moue : la prononciation des labiales est pénible. Ils ne peuvent fermer complètement les yeux et les bords des paupières supérieure et inférieure sont séparés par un espace plus ou moins grand ; ils ne peuvent guère qu'esquisser le froncement des sourcils et ils ne rident le front qu'avec peine et très peu. »

Chez notre malade, nous trouvons un aspect tout différent : l'occlusion des paupières est à la vérité affaiblie, mais elle peut cependant s'exécuter d'une façon complète, il existe au contraire un ptosis double très accentué, très différent, de ces « yeux grands ouverts » dont il est question dans la description du type facio-scapulo-huméral. De plus, les lèvres ne sont pas très grosses, il n'existe ni « lèvre de tapir », ni « rire en travers », l'action des zygomatiques est bien conservée. En revanche, il existe un affaiblissement très prononcé, on pourrait presque dire une disparition des mouvements de mastication, qui n'appartient nullement à la forme facio-scapulo-humérale.

Il était intéressant de rechercher si des cas analogues ont été déjà publiés, on verra tout à l'heure que sans être identiques quelques cas peuvent être considérés comme présentant des analogies avec le nôtre ; mais avant de rapporter les observations de ces auteurs nous dirons ce que nous savons du ptosis chez les myopathiques.

C'est là un phénomène assez rare dans cette affection, on en trouve cependant quelques exemples, mais à l'état isolé. Le cas le premier en date semble être celui de Georges M.., observé par Landouzy (1) et Dejerine à l'âge de 9 ans et demi, chez lequel ces auteurs notent :

Au repos de la physionomie, on est frappé de deux choses : de l'aspect lisse général de la figure et de l'inégalité d'ouverture des yeux ; l'œil gauche est plus ouvert que le droit, la paupière supérieure droite étant moins relevée que la gauche. Vient-on, la tête étant maintenue droite, à faire regarder le plafond à l'enfant, en d'autres termes, fait-on, la tête tenue immobile, lever à l'enfant les yeux au ciel, on voit la paupière gauche se relever et s'effacer complètement, si bien que la cornée reste visible dans ses 3/4 inférieurs. Cependant la paupière supérieure droite s'efface moins et la cornée n'apparaît que dans son tiers inférieur.

Ce malade est actuellement dans notre service et nous avons pu, à plus de quinze ans d'intervalle, vérifier l'exactitude de la description de Landouzy et Dejerine, mais aussi constater ce fait que, depuis celle-ci, le ptosis est demeuré dans le statu quo pour l'œil droit et qu'on n'en observe aucun indice à l'œil gauche. De plus, chez ce malade on trouve les muscles masticateurs parfaitement conservés. Au contraire, l'occlusion des paupières est tout à fait incomplète et le « rire en travers » est des plus nets. On ne saurait donc, en aucune façon, comparer ce cas à celui qui fait l'objet du présent travail.

Il en est de même pour quelques autres cas dans lesquels se trouve cette simple mention : « les paupières sont un peu tombantes ».

(1) *Revue de médecine* 1885, p. 277.

Peut-être le cas de Sano (1) pourrait-il être rapproché du nôtre. On lit, en effet, dans cette observation : « l'expression de la face est atonique. *Un peu de ptosis*, pas de rides bien marquées aux yeux, ni aux joues. La lèvre inférieure est pendante et *le malade tient la bouche constamment ouverte.* Ce n'est pas à proprement parler le facies myopathique typique : dans ce cas, les yeux sont grands ouverts, le malade ne peut les fermer entièrement ; il ne sait pas siffler ; l'immobilité est plus accusée. Ici ces symptômes ne sont pas décelables, mais on ne saurait plus dire que la face est indemne. »

L'observation suivante de Bouveret (2) se rapprocherait également de notre cas par la netteté du ptosis et par une certaine participation de la langue, mais il ne semble pas que les muscles masticateurs aient été intéressés.

Homme de 22 ans, dont la mère est également atteinte de myopathie progressive très accentuée. Il est de petite taille ; il a un mètre et demi. Il est mal proportionné ; la tête est volumineuse et les membres inférieurs sont trop courts relativement à la longueur du tronc. La voûte palatine est très ogivale et la dentition très mauvaise depuis l'enfance. Cependant les organes génitaux sont d'un développement normal.

Le facies est tout à fait celui du type myopathique facio-scapulo-huméral de Landouzy-Dejerine : front lisse, que le malade ne peut plisser ; immobilité des traits du visage ; air niais ; impossibilité de fermer complètement les yeux ; lèvres épaisses et renversées ; bouche habituellement entr'ouverte. L'atrophie et la paralysie sont moins accusées dans les muscles des lèvres et des joues que dans ceux du front ; mais, dans tous ces muscles, la contraction se produit et s'éteint lentement, ce qui contribue à donner un air de tristesse et d'hébétude au visage. Non seulement le malade ne peut pas fermer vivement et complètement les yeux, *mais il ne peut pas non plus les ouvrir entièrement ; il y a donc un affaiblissement très manifeste du releveur de la paupière.* Mais les muscles moteurs oculaires sont tous indemnes, et les pupilles sont égales et bien mobiles. *Les muscles de la langue sont intéressés et même à un degré très notable. Les bords et la face dorsale de la langue sont creusés de profonds sillons donnant bien l'image d'une enveloppe fibro-muqueuse devenue trop grande pour une masse musculaire atrophiée. Tous les mouvements de la langue sont possibles, mais ils sont faibles et lents. Cette langue scrotale n'est point agitée de contractions fibrillaires.* Tous les muscles moteurs de la tête sur le cou sont affaiblis ; le patient résiste mal aux tentatives de flexion, d'extension et de rotation de la tête. Comme chez la mère, les sterno-mastoïdiens ont en grande partie disparu.

Suit l'énumération des muscles des membres et du tronc atteints par la myopathie. Bouveret ajoute que le développement intellectuel a été très imparfait, que l'enfant allait régulièrement à l'école, mais que le maître dut renoncer à lui apprendre à lire et à écrire.

L'observation suivante de Reinhold (3) présente certains phénomènes communs avec la nôtre, notamment l'affaiblissement très accentué des muscles masticateurs et quelques troubles dans le fonctionnement de la langue, mais le ptosis fait défaut.

En 1876. Femme de 32 ans qui, dans son enfance, quand elle allait à l'école, avait une voix nasonnée et difficile à comprendre. Ces caractères de la voix se sont notablement augmentés dans ces dernières années.

(1) Fr. Sano. Amyotrophie progressive primitive. *Annales de la Soc. de méd. d'Anvers*, août 1897.

(2) Bouveret. Deux cas de myopathie atrophique progressive ; atrophie linguale myopathique. *Lyon médical*, 1895, n° 39, p. 148.

(3) H. Reinhold. Ueber einen ungewöhnlichen Fall von myopathischer Muskelatrophie mit Betheiligung des Gesichts und bulbärer Muskelgebiete, etc. *Deutsche Ztschr. f. Nervenheilk.*; 1893, t. IV, p. 189.

Depuis quatre ans le maxillaire inférieur a une tendance à se luxer spontanément ; la malade le remet elle-même en place.

Il est survenu également des troubles de la déglutition et de l'enrouement.

Sur quatre frères et sœurs, deux auraient présenté une voix nasonnée analogue.

Visage comme un masque ; presque pas de mimique ; front sans rides ; les muscles frontaux n'ont presque pas de mouvements ; le corrugator du sourcil en a encore de très nets ; les paupières ne peuvent être entièrement fermées, surtout à droite. La bouche est tirée en travers. Les lèvres, non atrophiées, ne peuvent siffler et peuvent à peine prononcer l'U. Quand elle souffle, les buccinateurs fonctionnent bien ; les zygomatiques se contractent assez bien. La bouche reste toujours un peu entr'ouverte.

Parole nasonnée ; certaines lettres, telles que G, K, Q, F, sont difficilement prononcées l'R ne l'est pas du tout. La langue, dans son ensemble, paraît mince, surtout dans sa moitié droite ; il n'existe cependant pas d'atrophie grossière ; sa surface est lisse et ne présente pas de sillons, pas de secousses fibrillaires. Les différents mouvements de la langue se font bien, il y a seulement un peu de tremblement.

Le voile du palais se relève bien pendant la phonation.

La déglutition est pénible ; dans un temps les liquides revenaient quelquefois par le nez. Peut souffler une bougie. Salivation.

Les masséters et les temporaux ont un faible volume ; quand la malade ouvre la bouche, il se produit très facilement une luxation d'abord unilatérale, puis bilatérale du maxillaire inférieur.

Au laryngoscope, les abducteurs de la corde vocale droite sont affaiblis ; un peu d'atonie des cordes vocales. La toux est un peu enrouée, la voix claire.

Les deux sterno-mastoïdiens sont très minces, le droit nettement atrophié dans sa portion sternale. La tête ne peut être longtemps tenue droite et tend à se fléchir en avant ; à part cela, ses mouvements sont bons. Les trapèzes sont normaux.

La musculature des bras est mal développée, surtout comparativement aux membres inférieurs, bien musclés ; le triceps brachial droit est un peu plus faible que le gauche ; quelques interosseux sont peu développés.

La motilité des membres supérieurs et des mains n'est pas troublée.

Réflexes rotuliens faibles.

Un peu plus tard, la langue présenta pendant quelque temps des crampes assez douloureuses pendant lesquelles sa pointe se redressait à angle droit contre le palais.

En 1878, la parole était plus altérée, la tête tombait en arrière ; les muscles des épaules, les deltoïdes et les pectoraux étaient bien conservés.

En 1890, la maladie n'avait fait que de très légers progrès ; les mouvements délicats de la langue étaient un peu plus défectueux. Les mouvements des membres supérieurs étaient bien conservés. Bronchite, toux difficile, incomplète.

Mort en 1891. Pas de lésions du bulbe ni de la moelle. Pas de lésions des nerfs, sauf peut-être pour les récurrents. Les masséters présentent une atrophie très nette d'un grand nombre de leurs fibres avec prolifération nucléaire et développement du tissu interstitiel ; pas de dégénérescence graisseuse ; pas de fibres hypertrophiées ; un certain nombre de fibres ont des contours arrondis. Aucune lipomatose. La striation est bien conservée ; les nerfs intra-musculaires sont normaux. Mêmes altérations, quoique moins accentuées, pour la langue et un peu aussi pour le voile du palais. Les muscles des extrémités n'ont pu être examinés.

Quant aux deux jumeaux dont on doit l'observation à Hoffmann (1), l'aîné présente, comme la malade de Reinhold, de l'affaiblissement des muscles masticateurs ; tous deux offrent des troubles dans les mouvements de la langue, mais dans aucun de ces cas il n'existe de ptosis ; l'analogie avec notre cas reste donc très incomplète.

(1) J. Hoffmann. Klinischer Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk.*, 1898, t. XII, p. 418.

Il s'agit de deux jumeaux de 11 ans qui, dès le berceau, semblent avoir présenté quelques troubles de la musculature de la face et dès la première enfance un nasonnement de la parole.

Chez Adolphe, « les lèvres sont très épaisses, l'inférieure est pendante, toutes deux sont molles, la bouche reste ouverte. Les yeux ne peuvent pas être complètement fermés ; il existe du lagophtalmus et de l'ectropion de la paupière inférieure, de la blépharadénite et du larmoiement. A la face il ne subsiste qu'une trace de mouvements volontaires à la lèvre supérieure quand il essaie de rire, et aussi dans le corrugator du sourcil quand il cherche à plisser le front. Le visage est évidemment maigre, abstraction faite du bourrelet des lèvres (lèvres de tapir). On a devant soi un visage sans expression, indifférent, comme un masque, un « facies myopathique ».

Les muscles masticateurs sont, eux aussi, dans leur ensemble, parésiés et atrophiés, de sorte que l'enfant ne peut rapprocher fortement l'une de l'autre les arcades dentaires. Il ne peut exécuter les mouvements de latéralité du maxillaire inférieur. Le réflexe du maxillaire inférieur fait défaut.

La langue est modérément atrophiée, ce qui se reconnaît à ce qu'elle n'atteint pas entièrement les arcades alvéolaires lorsqu'elle repose sur le plancher de la bouche ; elle paraît un peu mince et montre à sa surface des sillons nets quoique peu profonds. Ses mouvements sont encore bons.

Lorsque le malade parle à haute voix, la voix est nasonnée par suite d'une forte parésie du voile du palais. Absence de troubles de la déglutition ; lorsqu'on excite la paroi postérieure du pharynx, la muqueuse se meut nettement.

Les muscles profonds du cou et de la nuque sont vigoureux, aussi les mouvements de rotation, de flexion et d'extension de la tête s'exécutent facilement. Le sterno-mastoïdien est des deux côtés fortement atrophié et affaibli.

Suit l'énumération des muscles du tronc et des membres atteints.

Pas de contractions fibrillaires. L'excitabilité mécanique des muscles est diminuée proportionnellement à l'atrophie ou même tout à fait disparue. Diminution simple de l'excitabilité musculaire sans réaction de dégénérescence.

L'examen du domaine du facial montra que les muscles innervés par le nerf auriculaire postérieur pour le pavillon de l'oreille et le muscle occipital réagissaient fortement pour un écartement des bobines (normal) de 142 à 145 millim. ; les branches faciales des nerfs, avec un écartement de 123 à 145 millim., ne donnaient que de très faibles secousses ; le peaucier se comportait de même.

Le second frère jumeau, Gustave, offrait l'état suivant : Les muscles masticateurs ne sont pas notablement affaiblis, le réflexe du maxillaire inférieur existe. Pour le reste, la maladie est beaucoup plus avancée chez cet enfant que chez son frère.

Expression du visage indifférente ; les mouvements volontaires ne peuvent plus être exécutés ni pour le front ni pour les autres muscles de la face. Lorsqu'il essaie de fermer les yeux, il subsiste une large fente (lagophtalmus). Les lèvres sont épaisses, la lèvre inférieure pendante, tout comme chez son frère. En résumé, le visage se comporte comme un véritable masque.

La langue montre à sa surface des sillons et des dépressions ; elle est atrophiée et n'est le siège d'aucune contraction fibrillaire ; il la tire bien.

Le voile du palais est parésié, aussi la voix est-elle nasonnée ; le réflexe pharyngien est faible.

Les muscles profonds du cou et de la nuque sont faibles.

L'excitabilité électrique est simplement diminuée. Par excitation du rameau frontal du nerf facial avec un courant fort, il se produit encore un léger mouvement dans le corrugator du sourcil ; il ne se produit plus aucun mouvement dans le domaine des autres branches du facial. Au contraire, les muscles du pavillon de l'oreille et le muscle occipital réagissent très bien quand on excite soit le tronc du nerf facial, soit le nerf auriculaire postérieur.

En résumé, aucun des cas que nous venons de passer en revue n'est complètement superposable au nôtre.

Dans aucun nous ne trouvons à un égal degré la coexistence du ptosis bilatéral et de l'affaiblissement des muscles masticateurs ainsi que de troubles dans le fonctionnement de la langue.

Et cependant il s'agit là de phénomènes qui n'appartiennent certainement pas au facies myopathique classique, au type le plus communément observé. Le nombre des cas plus ou moins analogues à celui que nous avons étudié est encore trop restreint pour qu'il soit possible d'en faire une description complète, mais il est vraisemblable que ce nombre ira en augmentant et qu'un jour viendra où se trouvera tranchée la question de savoir s'il s'agit là d'un type à part ou d'une simple variété de la forme facio-scapulo-humérale classique.

IMPRIMERIE A.-G. LEMALE, HAVRE